Medical Library 1914

Aus der Königlichen Universitäts-Frauenklinik Halle (Saale).
Direktor: Geheimer Medizinalrat Prof. J. Veit.

# Über eine Vereinigung von Anencephalie, Adhaesion der Placenta und der Eihäute an der Schädelbasis und Fissura thoraco-abdominalis.

---

## Inaugural-Dissertation

zur

## Erlangung der Doktorwürde in der Medizin und Chirurgie

mit Genehmigung der hohen Medizinischen Fakultät

der

## Vereinigten Friedrichs-Universität Halle-Wittenberg

vorgelegt von

**Adolf Meißner**
approb. Arzt
aus **Salzwedel** (Altmark).

---

**Halle a. S.**
Hof-Buch- und Steindruckerei von C. A. Kaemmerer & Co.
1914.

Gedruckt mit Genehmigung
der medizinischen Fakultät der Universität Halle-Wittenberg.

Referent: Geh. Medizinalrat Prof. Dr. med. et jur. Veit.

**Veit.**
z. Z. Dekan.

Meinen lieben Eltern

gewidmet!

Im Folgenden soll eine im Erzgebirge zur Welt gekommene und uns freundlich übersandte Mißbildung beschrieben werden, bei der neben Anencephalie und Bauchspalte mit Eventration eine Verwachsung der Eihäute und der Plazenta mit dem Schädel besteht. Ich glaube davon um so mehr Mitteilung machen zu dürfen, weil eine Kombination solch hochgradiger Mißbildungen in einem Individuum vereinigt meines Wissens in der Literatur noch nicht vorgekommen ist.

Über Anencephalie liegt eine umfangreiche Literatur vor. Die bekanntesten Arbeiten stammen von Ahlfeld, Dareste, Lebedeff und Schwalbe (Kermauner) und legen diese oder jene Theorie als Entstehungsursache zugrunde. Von Ahlfeld[1]) und Morgagni, Förster, Meckel u. a. stammt die Theorie des Hydrocephalus. Morgagni leitete die Spalten, von der Acranie bis zur Meningocele, also Hirn- und Rückenmarksspalten aus dem Hydrocephalus bezw. dem Hydromyelus ab, und er fand darin in Haller einen Gleichgesinnten. Diese Theorie des Hydrocephalus ist dann später auch von Förster, Meckel, Ahlfeld angenommen worden. Sie rechnet mit einer embryonalen Kopf- oder Rückgratswassersucht etwa vor dem 4. Monat, die sowohl die Vereinigung als die Verknöcherung der Schädelknochen und der Wirbelsäule durch Druckschwund sprengen sollen, woran auch das Gehirn und Rückenmark Anteil nahmen, wenn ein

1) Ahlfeld, Mißbildung des Menschen, S. 290.

innerer Hydrops zugrunde lag. Nun weiß man, daß intrauteriner Hydrocephalus gar keine Spalten verursacht und dann ist neben den Hirn- und Rückenmarksspalten als Begleiterscheinungen eine solche Menge von allerhand Bildungsfehlern zunächst des Zentralnervensystems, dann aber auch anderer Organe gefunden worden, die ganz unmöglich etwas mit Hydrocephalus zu tun haben können. Aus diesen Gründen kommt diese Theorie heute kaum mehr in Betracht und gilt als überwunden.[1])

Eine berühmte und ansprechende Theorie stammt von Dareste, der die Enge des Amnion, namentlich seiner Kopfkappe dafür verantwortlich machen wollte, daß das Medullarrohr nicht zum Verschluß gelange. Dieser Theorie haben sich besonders Perls, Marchand, Duval wenigstens zeitweise angeschlossen, und sie schien um so mehr zu befriedigen, als es nach Dareste besonders Marchand wirklich gelang zu enge Kopfkappen von Amnien vorzuweisen. An die Bedeutung des Amnion durch Verwachsung mit der gleichgebildeten ektodermalen Fläche des Embryo und dadurch sich bildende Stränge mit Zugwirkung hatte übrigens Geoffroy St. Hilaire schon gedacht, und es sind seither unter anderen von Marchand, Ahlfeld, namentlich auch von Winckel zahlreiche gut beweisende Fälle beschrieben und abgebildet worden. Namentlich wunderliche Kombinationen von Ektopia cerebri, cordis, viscerum beleuchten diese Art der Zugwirkung durch Amnionstränge und Fäden überraschend und stellen sie außer jeden Zweifel. Man wird aber gut tun, mit der Annahme amniotischer Verwachsung sehr sparsam umzugehen und sie nur für Fälle zuzulassen, wo Stränge wirklich noch nachzuweisen sind.

Wie Dareste so hat auch Lebedeff mehr zufällige mechanische Momente in die Erklärung unserer Mißbildungen eingeführt. Er beobachtete Falten der Medullar-

1) Schwalbe, Morphologie der Mißbildungen, S. 116 ff.

platte in der Längs- und Querrichtung, die ihn auf den Gedanken brachten, Verkrümmungen der cerebrospinalen Achse des Embryonalkörpers störten die Entwicklung des Medullarrohrs derart, daß die Medullarplatte sich nicht zum Rohr verwandeln könne oder das schon gebildete Rohr wieder zugrunde gehe. Jedoch hat sich dieser Erklärungsversuch nie allgemeiner Annahme zu erfreuen gehabt, indessen ist die Möglichkeit nicht von der Hand zu weisen, daß das hier vorgebrachte Moment auch das eine oder das andere Mal wirksam sein kann.

Die meisten dieser Erklärungsversuche wollen eben einen komplexen Vorgang auf ein einziges mechanisches Moment zurückführen, daß aber unmöglich für alle Fälle auszureichen vermag, und daß besonders versagt angesichts der reichen Kombination von Mißbildung des Medullarrohrs mit solchen ganz anderer und entlegener Organe.

Die neuere Zeit wird daher dazu gedrängt den Bildungsmangel im Keime selber zu suchen. Eine gewisse Verwandtschaft in dieser Beziehung zeigen die Ansichten von Meckel und Geoffroy St. Hilaire, daß nämlich die Mißbildungen Hemmungsbildungen seien.

Welche von diesen Theorien für unseren Fall am meisten zusagt, wollen wir erst nach der Beschreibung der Mißbildung weiter unten erörtern.

Die Verwachsung der Eihäute und der Plazenta mit dem Schädel ist gleichfalls mehrfach verarbeitet. Sie wird ziemlich allgemein als Verwachsung der Kopfkappe mit der Medullarplatte gedeutet. Die Theorien bezüglich solcher Entwicklungsstörungen teilt Römer (Zeitschr. f. Geb. u. Gyn. Bd. 69, S. 127ff.) folgendermaßen ein:

1. In eine solche, bei welchen die Autoren als Ursache für die Verwachsungen entzündliche Prozesse verantwortlich machen. (Simonart, Hennig, Kristeller); 2. in eine solche, bei welchen die Autoren nicht entzündliche, sondern rein produktive Vorgänge (vermehrte Pro-

liferationsfähigkeit etc.) annehmen wollen. (C. W. Wolf, Sympson, Fürst, von Winckel); 3. in eine solche, bei welchen die Autoren in rein mechanischen Momenten die Schuld für derartige Mißbildungen geben. (Etienne und Geoffroy St. Hilaire, Braun, von Olshausen, Küstner). Römer erklärt, gestützt auf die Untersuchungen von Beneke und Strahl als Ursache der Verwachsung des Schädels mit den Eihäuten und der Plazenta das Bestehenbleiben der mesodermalen Dotterverbindung. Nach ihm sind dadurch auch solche Verwachsungen entstanden, bei denen gleichzeitig eine der drei Körperhöhlen offen geblieben ist. Ich muß dies auch für meinen Fall annehmen, da auch die Bauchspalte einem Persistieren des Dotterganges ihren Ursprung verdankt, wie wir weiter unten dartun werden. Als Beweis dafür führe ich das Vorhandensein des Diverticulum Meckelii an. Damit kommen wir zur Betrachtung der Bauch- und Brustspalte, der Fissura thoraco-abdominalis. Obwohl die Bauchspalten zu den selteneren Mißbildungen gehören, ist die Literatur darüber sehr groß, und es sind auch die Meinungen über die Genese recht geteilte. Schon bei Meckel findet sich ein Widerstreit der Ansichten, und bis heute hat die Klärung noch keine Fortschritte gemacht. Bereits Ruysch, Richter vermuteten einen Defekt der Bauchwandungen. Ahlfeld (l. c. S. 197) sah die Ursache in verzögerter Abtrennung des Dotterganges, bezw. bei großen Brüchen im abnormen Zug am Dottersack. Andere wieder nehmen eine Vergrößerung einzelner Bauchorgane an z. B. Osterloh, andere wie Becker, Otte amniotische Verwachsungen. In neuerer Zeit hat Kermauner in Schwalbe (l. c. S. 159) darauf hingewiesen, daß wir es bei der Bauchspalte mit einer exquisiten Wachstumshemmung der Myotome (= Muskulatur der Rumpfwand) einem Zurückbleiben auf dem Stadium des Anfangs der dritten Woche zu tun haben. Die Veränderung an den Eingeweiden müssen als secundär bezeichnet werden.

Viel erörtert sind die Beziehungen des Skeletts, vor allem der Wirbelsäulenverkrümmung zu den Bauchspalten. An diese Bauchspalte schließt sich die breit klaffende Sternalspalte an, wie gewöhnlich in Fällen sehr schwerer Verstümmelung. Das trennende Moment ist nach Ahlfeld vielleicht die Dotterblase, der Dotterstrang oder der Darm, indem diese Teile entweder mehr wie gewöhnlich nach dem Kopfende des Embryo angezogen werden, oder durch Verwachsung mit dem Herzbeutel den Verschluß des Thorax verhinderten. Sobald nun die Sternalspalte einen höheren Grad erreicht, prolabieren die Eingeweide der Brusthöhle, besonders das Herz. Eine reine Ektopia cordis ist selten, meist prolabieren auch die übrigen Brusteingeweide. Eine sehr häufig wiederkehrende, fast typisch zu nennende Form der komplizierten Ektopia cordis ist die, wo sich die Sternalspalte mit großer Bauchspalte verbindet. Hier muß nach Ahlfeld (l. c. S. 181) die Häufigkeit der Verstümmelung der linken Seite, die auch hier vorliegt, zurückgeführt werden auf die Linkslagerung des Fötus und die dadurch sich öfter wiederholenden Verwachsungen des Amnions mit der linken Seite. Ätiologisch wurden nach Schwalbe (l. c. S. 144) Stauung und Vergrößerung des Herzumfangs (Claudius), amniotische Fäden (Ahlfeld, Arch. f. Gyn. Bd. 12, S. 154) bezw. Kombinationen mit Bauchspalten herangezogen.

Die außerdem am Fötus bestehende Rachischisis steht mit der Anencephalie im gewissen Grade im Zusammenhang. Wie die Anencephalie als besondere Art der Cranioschisis eine Spaltbildung im Bereiche des Hirns ist, ist die Rachischisis eine Spaltung im Bereich der Wirbelsäule, entstanden durch mangelhafte Entwicklung der Medullarplatte. Das beweisen auch die experimentellen Versuche. So konnte Roux durch Anstechen der Eier vor der Furchung oder durch Zerstörung einzelner Furchungskugeln Verletzungen des Gastrula und Blastula die Vereinigung der Urmundränder auf Strecken oder ganz hindern (Asyntaxia

medullaris partialis od. totalis).[1]) Im vorliegenden Falle besteht eine Rachischisis partialis und zwar cervicalis soweit es ohne Präparation zu erkennen war, die unterlassen ist, um das Präparat nicht zu zerstören.

Kombinationen dieser eben erwähnten Mißbildungen mit einander sind in der Literatur mannigfach beschrieben worden. Ich möchte hier nur auf die Fälle verweisen, wo eine Verwachsung der Eihäute und der Plazenta mit dem kindlichen Schädel stattgefunden hat. Solche Fälle sind beschrieben worden in neuerer Zeit von Hein,[2]) Sarwey,[3]) Reno,[4]) Hovorka von Zderas,[5]) Barabo,[6]) Veith,[7]) Becker,[8]) Wanner,[9]) Mayer,[10]) Römer[11]) und Beyer.[12])

Von diesen Autoren führen einige die Verwachsung der Plazenta mit dem Schädel auf amniotische Bänder zurück (Barabo, Wanner, Becker, Hein).

Sarwey nimmt abnorme Engigkeit des Amnions an; in dem von Mayer beschriebenem Falle war die Verwachsung durch einen chemischen Reiz hervorgerufen. Dem von uns bearbeiteten Fall ähnelt am meisten derjenige, den Hovorka von Zderas zu beobachten Gelegenheit hatte. Hier war die Plazenta ganz mit dem Kopf am Scheitel verwachsen in einer Linie, welche an der Regio bregmatica beginnt neben dem rechten Ohr zum Nacken bis zur Haargrenze verläuft und über dem linken Ohr zum

1) Schwalbe l. c. S. 126.
2) Z. f. Geb. und Gyn. Bd. 6 S. 352.
3) Arch. f. Gyn. Bd. 46 S. 503.
4) Monatschr. f. Geb. und Gyn. Bd. 23 S. 257.
5) Ref.: ZA. f. Gyn. Bd. 23 S. 957.
6) Monatschr. f. Geb. und Gyn. Bd. 13 S. 620.
7) Innaug.-Dissertation München 1901.
8) Z. f. Gyn. Bd. 29 S. 793.
9) Z. f. Gyn. Bd. 33 S. 611.
10) Beitr. Bd. 12.
11) Z. f. Geb. und Gyn. Bd. 69 S. 127.
12) Beyer, Innaug.-Dissertation Halle 1913.

Ausgangspunkt zurückkehrt. Die Kopfhaut geht unmittelbar in die Plazenta über, deren uterine Fläche nach oben sieht. Das Chorion und Amnion kann an der Plazenta unterschieden werden. Auch hier besteht wie in unserem Falle eine hochgradige Bauchspalte neben anderen Mißbildungen. Diese Verwachsung der Plazenta mit dem Kopf erklärt Hovorka so, daß sich der Mutterkuchen im Beginne des dritten Monats an den Kopf angelegt hat und allmählich das Amnion mit der Kopfhaut verwuchs; eine kurze Nabelschnur begünstigte die Verwachsung.

Die vorliegende Mißbildung gehört in die Gruppe der Anencephalen und zeigt außerdem eine Verwachsung der Eihäute und der Plazenta mit der Schädelbasis.

Der Fötus entspricht seiner Größe nach ungefähr einer Frucht von 4—5 Monaten der Gravidität und zeigt Defektbildungen in fast allen Regionen des Körpers. Dieselben lassen sich in mehrere Gruppen einteilen. Von kleineren Anomalien abgesehen, besteht der Hauptsache nach: 1. Anencephalie; 2. Verwachsung der Schädelbasis mit den Eihäuten und der Plazenta; 3. Fissura thoraco-abdominalis mit Prolaps der Brust- und Baucheingeweide; 4. Synechie zwischen Ober- und Unterschenkel (Ankylose) und teilweise Mikromelie.

Die Mißbildung gehört demnach in die Gruppe der Monstra per defectum.

Ehe wir jedoch zu einer genauen Beschreibung der Mißbildung übergehen, wollen wir einige Daten aus der Anamnese, wie sie uns von dem die Geburt beobachtenden Arzte übermittelt sind, wiedergeben. Die Geburt dieser Mißbildung fand statt am 14. Januar dieses Jahres, die letzte Regel war am 15. Juni 1913. Es war die erste Schwangerschaft, die ganz normal verlief. Die Schwangere ist eine kräftige, mittelgroße Person mit vollständig normalen Habitus und Becken, sie bietet keine Unregelmäßigkeiten. Die Menstruation war stets regelmäßig. Die Geburt

verlief folgendermaßen: Das Fruchtwasser war schon vor der Ankunft des Arztes abgegangen; der Muttermund war zweimarkstückgroß. Es sollte dann die Wendung ausgeführt werden, dazu ging der Arzt mit 2 Fingern in den Uterus ein, wobei er die Plazenta durchstoßen mußte, die als Placenta praevia vorlag. Der Versuch der Wendung mißlang, denn als der Arzt den Kopf zur Seite schieben wollte, ergoß sich Gehirnmasse, und der Finger fühlte nur noch einige spitze Kanten. Da die Blutung gerade stand, wollte der Arzt abwarten und gab zur Erregung kräftiger Wehen Pituitrin, worauf auch kräftige Wehen einsetzten. Der Kopf trat dann tiefer, so daß er mit der Kornzange gefaßt werden konnte. Durch leisen Zug am Kopf und mit Hilfe der kräftigen Wehen öffnete sich auch der Muttermund etwa zur Größe eines Fünfmarkstückes. Nach einigen Minuten wurde dann die Frucht mit der Plazenta geboren. Der Verlauf des Wochenbettes war normal.

## Beschreibung.

Die ca. 15 cm im Durchmesser messende Plazenta zeigt die charakteristischen Merkmale der Placenta praevia in Form von blutiger Suffusion der am Schädel adhärenten vorderen Partie. Des weiteren spricht dafür, daß die Eihäute nur am hinteren Ende der Plazenta erhalten sind, an ihrem vorderen Rande, demjenigen, welcher der Stirngegend entspricht, sind die Eihäute auf eine Strecke von etwa 11 cm abgerissen. Die Eihäute lassen sich von der hinteren Circumferenz der Plazenta in voller Ausdehnung um den in zusammengefalteter Haltung etwa 1½-kindskopfgroßen Fötus vollständig herumlegen. Faltet man die Eihäute auseinander, so bietet sich ein höchst eigentümliches Bild dar.

Zuerst fällt auf, daß nicht nur das Schädeldach, sondern auch das Gehirn, ja sogar die sonst bei Anencephalen die Schädelbasis gewöhnlich bedeckenden fibrösen oder

mit Epidermis überzogenen Höcker fehlen. Als einziger Rest der Bedeckung der Schädelkapsel ist der Duralüberzug vorhanden, welcher hinten in der Gegend der Hinterhauptsschuppe unmerklich in die Eihäute übergeht und zwar abhebbar, aber doch ziemlich flach über die ganze Schädelbasis gespannt ist. Ein rechtsseitiges Rudiment eines Tentorium ist gleichfalls vorhanden.

An der Schädelbasis kann man relativ viele Details erkennen. Sehr erschwert ist die Abgrenzung des vorderen Randes gegen das Gesicht durch Defekte des Stirnbeins, welche nach Angabe des Arztes auf artifizielle Verletzungen während der Geburt zurückzuführen sind.

In der vorderen Schädelgrube kann man aber trotzdem deutlich auf beiden Seiten das Dach der Orbita erkennen, an seinem hinteren Rande den Nervus opticus und Nervus trigeminus, zwischen beiden die ziemlich mißbildete Lamina cribrosa. Die Crista galli dagegen ist entsprechend der höchst defekten Nasenanlage nicht zu erkennen. Hinter der Lamina cribrosa sieht man ziemlich deutlich das Planum opticum, auf dem trotz Fehlens eines Chiasmas die Furchen deutlich zu erkennen sind. Die beiden seitlichen Schädelgruben sind auffallend flach und zwar rechts noch mehr als links. Auffallend flach ist auch die sonst bei Anencephalen häufig gut erhaltene Sella turcica. Von einer Hypophyse ist keine Spur aufzufinden, nur der Rest des Hypophysenganges oder des oberen Anteiles der Rachendachhypophyse ist in Form eines knöchernen Kanals am Grunde der Sella turcica zu sehen. Ein Tentorium der Sella turcica fehlt. Von der Sella turcica an nach abwärts sind alle Austrittslöcher für die Hirnnerven ziemlich gut ausgeprägt, immer ist jedoch die Modellierung der Schädelbasis auf der linken Seite besser und deutlicher als rechts. In der hinteren Schädelgrube kann man deutlich als vordere Grenzen die Lehne des Türkensattels und beide Pyramiden erkennen, anschließend daran den Clivus und die Pars basi-

laris des Hinterhauptbeins. Beide letztgenannten Knochen führen jedoch nicht in das Foramen occipitale magnum, sondern bilden mit der Protuberantia occipitalis externa eine fast ebene Knochenspalte. Ich will unentschieden lassen, ob nicht eine Verschmelzung der Protuberantia occipitalis externa mit dem Atlas stattgefunden hat, doch läßt sich jedenfalls feststellen, daß nirgends an dieser Stelle sich der durale Trichter in die Rückenmarkshöhle verfolgen läßt. Ein ganz schmales Nervenbündel, welches aus der Vereinigung aller Hirnnerven, vornehmlich der linken Seite entsteht, zieht über den Clivus hinweg und endigt hinten in einem anscheinend blinden Knochenkanal.

Die Stirngegend ist, wie erwähnt, durch den operativen Eingriff zerstört, doch kann man von einer solchen kaum sprechen. Auch ist an dem Präparat nur das linke Auge zu sehen, der rechte Bulbus fehlt trotz vorhandener Augenhöhle. Auffallend niedrig ist die Distanz zwischen der oberen und unteren Wand der Nasenhöhle, die äußere Nase fehlt vollkommen, ob sie erst artificiell entfernt ist, läßt sich nicht entscheiden. Von Gebilden der Nasenhöhle kann man die knöcherne Nasenscheidewand und ohne weitere Präparation jederseits zwei Nasenmuscheln erkennen. Die untere Wand der Nasenhöhle wird von der stark nach oben und vorn aufgebogenen Gaumenplatte des Oberkiefers gebildet. Von einer Zwischenkieferanlage kann man bei dem defekten Zustande gerade dieser Regionen nichts aussagen. Der Zugang zur Mundhöhle ist weit offen, da beide Wangen zerfetzt sind, der Unterkiefer ist gut ausgebildet, jedoch an seiner Vereinigungsstelle in der Medianlinie weit dehiscent. Hinter ihm die normal und eher etwas zu groß angelegte Zunge sichtbar. An den seitlichen Partien des Gesichtes kann man die Parotis, die Masseteren und auch die Ohrmuschel an normaler Stelle finden. Hinter den Ohren ist die Kopfhaut des Hinterhauptes eine Strecke weit von Haaren bedeckt. In der Mitte sind jedoch in einer Breite von 3,5 – 4 cm die Eihäute fest mit der

Haut des Schädels und Rückens verwachsen und gehen an dieser Stelle nach vorn zu in die Dura mater über.

Von einem Hals kann man weder vorn noch hinten mit einer Berechtigung sprechen, da der Kopf dem Rumpf ohne Vermittlung aufsitzt und zwar so, daß die Ohrmuscheln beiderseits das Schultergelenk berühren.

Der Rumpf des Fötus hat eine Länge von ca. 12 cm, gemessen von der Protuberantia occipitalis externa bis zum Steißbein. An seiner Rückenfläche bestehen breite Verwachsungen mit den Eihäuten, welche von der Schädelbasis bis zum oberen Rande des linken Darmbeinkammes reichen. Das hintere untere Ende dieser Verwachsungsfläche ist dadurch ausgezeichnet, daß an dieser Stelle ein ca. 12 mm langer fingerartiger Fortsatz aus der Gegend des linken Kreuzdarmbeingelenkes entspringt. Die Lokalisation dieses fingerartigen Fortsatzes am oberen Rande des Beckengürtels und seine charakteristische Form lassen seine Deutung als überzähliges Extremitätenrudiment sehr wahrscheinlich erscheinen. Der Fortsatz ist mit normaler Haut bekleidet und geht nach oben zu allmählich in die Eihäute über.

Betrachtet man die Wirbelsäule von rückwärts, so zeigt sich nach Lösung der flächenhaften Verwachsung eine Rachischisis im Bereiche der Halswirbelregion, welche jedoch infolge der eigentümlichen Haltung des Kopfes zwischen die beiden Schulterblätter zu liegen kommt. Vom unteren Rande dieser Wirbelspalte führt eine Hautfalte von rechts oben nach links unten bis zu dem oben beschriebenen Extremitätenrudiment. Die Hautfalte geht in das fächerförmig verlaufende Ende der mit der Rückenhaut verwachsenen Eihäute über. Letztere strahlen dann, unter der linken Achselhöhle durchtretend, in das Peritoneum der nach vorn prolabierten Eingeweide aus. Die auffallende Verkürzung der Wirbelsäule entsteht infolge einer starken Lordose des Brustabschnittes.

Von vorne betrachtet ist die Mißbildung des Rumpfes eine noch hochgradigere. Brust- und Bauchhöhle kommunizieren mit der Außenwelt durch eine Spalte, welche etwa von der Mitte des Brustbeins bis zur Symphyse herabreicht und sich vorwiegend an der linken Seite hinzieht. Durch eine Spalte sind fast die gesamten Eingeweide der Brusthöhle und des Bauches prolabiert. Man sieht links oben das mit seiner Spitze nach vorn gerichtete Herz, links unten davon einen etwa kirschgroßen parenchymatösen Körper, welcher der linken prolabierten Lunge entsprechen dürfte; die ganze rechte Seite einnehmend, die mit ihrer Querachse vertikal gestellte Leber, an deren linken Seite die zwischen Herz und Leber entspringende Nabelschnur nach abwärts zieht. Breite amniale Verwachsungen verlaufen gleich vom Anfangsteil der Nabelschnur hinüber zu den Eihäuten. Die linke Seite der vorderen Bauchwand ist ganz von den hervorgequollenen Därmen überlagert. Man sieht unterhalb des Herzens den noch ziemlich vertikal gestellten Magen, von dessen kleiner Curvatur das Omentum minus breit entfaltet zur Leberpforte sich begibt. Am oberen Rande der großen Curvatur sitzt die Milz, welche etwa die Größe einer Pferdebohne hat. Nach abwärts geht der Magen in das ziemlich gestreckt verlaufende Duodenum und ein etwa hühnereigroßes Convolut von Dünndarmschlingen über. Hebt man von der linken Seite des Magens das noch wenig entwickelte große Netz ab, so gelangt man in die Bursa omentalis, welche vollständig von dem stark entwickelten Lobus caudatus Spigelii der Leber ausgefüllt wird. Der Dünndarm läßt sich in der linken Flanke bis zu seinem Übergang in den Dickdarm verfolgen. Das Coecum ist prall mit Meconium gefüllt. Ein deutlich ausgebildeter Prozessus vermiformis ist nicht zu sehen. Dagegen hängt das Ileum etwa 4 cm vor seiner Einmündung in den Dickdarm breit mit jener oben erwähnten Gewebsbrücke zusammen, welche vom Rücken her in das Peritoneum der vorderen Bauchwand einstrahlt. Man

muß annehmen, daß dieser Fortsatz dem Meckel'schen Divertikel entspricht. Der Dickdarm ist an seinem unteren Ende durch die Meconiumfüllung bis zu Däumenstärke aufgetrieben und biegt sich links oberhalb der Symphyse anscheinend ins kleine Becken zurück. An seinem unteren Rande zieht eine bohnengroße Hautfalte bis zur rechten Flanke herüber und schließt einen gut kirschgroßen, gleichfalls prolabierten Körper ein, welcher sich als die sehr tiefsitzende rechte Niere samt der dazugehörigen Nebenniere erweist.

Soweit die von außen sichtbaren Teile.

Die Mißbildung ist männlichen Geschlechts, denn man sieht einen etwa 1½ cm langen normal entwickelten Penis und darunter das Scrotum. Die Hoden sind noch nicht descendiert.

Auch alle vier Extremitäten sind mehr oder minder hochgradig mißbildet. Die geringste Deformität zeigt noch die rechte obere Extremität, wenn man von der durch die abnorme Bildung des Rumpfes bedingten Topographie des Schulterblattes absieht. Letzteres grenzt nämlich nach oben hin an den Kopf und die Ohrmuschel, nach unten infolge der Brustwirbellordose fast bis an den Darmbeinkamm. Das Schultergelenk ist beweglich, dagegen wird das Ellenbogengelenk durch eine breite Weichteilbrücke zwischen je 2 Dritteln des Ober- und Unterarms fast ganz ankylosiert. Die rechte Hand ist normal. Links erstreckt sich die Mißbildung vorwiegend auf die Hand, indem Syndaktylie aller 4 Finger besteht.

Was die unteren Extremitäten betrifft, so ist es klar, daß infolge des großen Eingeweideprolapses die Beine ihre normale embryonale Haltung mit gebeugten und hochgezogenen Knien nicht einnehmen konnten. Der rechte Unterschenkel ist daher nach hinten geschlagen und fast ganz mit der hinteren Seite des Oberschenkels verwachsen. Es besteht ferner Abknickung des rechten Fußes in extremster Equino-Varusstellung. Der linke Oberschenkel ist

im Wachstum erheblich zurückgeblieben, ebenso der Unterschenkel, welcher nach hinten und innen eingeschlagen und ebenfalls mit dem Oberschenkel breit verwachsen ist. Auch hier besteht hochgradigste Klumpfußstellung und zwar so, daß der äußere Fußrand medianwärts um die Fußsohle nach oben zieht. Beiderseits besteht Syndaktylie der 4. und 5. Zehe.

Es wird in letzter Zeit immer mehr und mehr darauf geachtet, daß die Drüsen mit innerer Sekretion im Embryonalleben und im frühen Kindesalter meist auffallend groß sind. Da dies ganz besonders für Mißbildungen, speziell für Anencephalen gilt, soll in der nun folgenden Beschreibung der Eingeweide auf diesen Punkt ganz besonders geachtet werden.[1])

## Hals- und Brusthöhle.

Präpariert man am Halse die Mm. sternocleidomastoidei, ferner den M. tyreoglossus jederseits ab, so findet man dicht unterhalb der Zunge eine mächtig entwickelte Schilddrüse mit deutlich entwickelter Gliederung in zwei halbmondförmige Seitenlappen und einen bis zum Zungengrund reichenden den Kehlkopf überlagernden mittleren Lappen. Am unteren Pol eines jeden Seitenlappens springt ein fast erbsengroßes Gebilde hervor, welches wohl als äußeres Epithelkörperchen angesprochen werden kann. Die mikroskopische Untersuchung ergibt: Die Schilddrüse hat noch embryonalen Charakter, Vacuolen mit Colloid sind noch nicht vorhanden. Die Epithelkörperchen sind gut abgegrenzt und bestehen gleichfalls aus einem rein zelligen Parenchym ohne auffallende Sekretionserscheinungen.

Dringt man in die Spalte ein, welche am linken Rande des Brustbeins in die Thoraxhöhle führt, so stößt man auf die an regulärer Stelle im oberen Mediastinaldreieck liegende fast kirschgroße Thymus. Mikroskopisch zeigt sie

1) Vergl. Schwalbe l. c. S. 108.

normale Struktur mit sehr reichlichen Hassal'schen Körperchen. Die Brusthöhle wird durch das Mediastinum und die in ihm enthaltenen Teile in zwei ungleiche Hälften zerlegt. Die sehr geräumige rechte Pleurahöhle zeigt fast normale Configuration, indem sowohl die Wölbung der Rippen als auch die Pleurakuppel und Zwerchfellkuppel gut zu erkennen sind. Die untere Hälfte der Höhle wird von der anscheinend geschrumpften oder unterentwickelten rechten Lunge ausgefüllt. Letztere zeigt die Teilung in die drei Lappen angedeutet. Vollständig deformiert ist die linke Pleurahöhle. Sie nimmt etwa nur den dritten Teil der Breite ein wie die rechte und ist nach vorn nur durch die Pleura, nicht aber knöchern abgeschlossen. Nach unten zu fehlt die reguläre Begrenzung durch Zwerchfell und den Rippenbogen, so daß man von einer Hernia diaphragmatica sprechen kann. Diese hochgradige Deformation der linken Pleurahöhle dürfte wohl durch den Prolaps ihres Inhaltes zu erklären sein. Es ist nämlich sowohl das Herz als auch die linke Lunge vor die Bauchhaut verlagert. Man sieht vom Herzen nach oben die Aorta, nach unten die Vena cava abgehen, und das diese Gebilde umhüllende Pericard setzt sich direkt in die gleichfalls frei zu Tage liegende Gefäßscheide der Leberpforte fort.

## Bauchhöhle.

Der Inhalt der Bauchhöhle, wenn man von einer solchen in diesem Fall überhaupt sprechen kann, ist vollkommen eventriert. Von einer Bauchhöhle kann man insofern kaum sprechen, als nicht nur die vordere Bauchwand in Form eines großen dreieckigen Spaltes mit der Spitze nach unten klafft, sondern auch die übrigen Dimensionen stark reduziert sind. Durch die Eventration sämtlicher Eingeweide, welche offenbar schon in einem sehr frühen Stadium erfolgt sein muß, ist der Wachstumsdruck auf die Wände der Bauchhöhle ausgeblieben, und es sind daher

hauptsächlich der Höhen- und Tiefendurchmesser stark verringert. Die Insertion der Nabelschnur findet am rechtsseitigen Rande der Bauchspalte in der Nähe des Zwerchfellansatzes statt. Links spannt sich an der entsprechenden Stelle ein amnialer Strang um die linke Flanke herum bis zu der eingangs beschriebenen breiten Verwachsung der Plazenta und der amnialen Kopfkappe mit dem Rücken und dem Schädel des Fötus.

Die Topographie der Eingeweide ist ungefähr folgende: Durch die bestehende Kommunikation zwischen Brust- und Bauchhöhle setzt sich der Oesophagus in den vollkommen sagital gestellten Magen fort. Die Gekröse des Magens sind noch nicht verlötet, und zwar kann man an der großen Curvatur das aus 2 Blättern bestehende schmale, noch nicht fetthaltige große Netz erkennen, dessen untere Fortsetzung sich noch deutlich in das Mesenterium des Duodenums verfolgen läßt. Eine Beziehung des Omentum majus zum Dickdarm ist noch nicht zu erkennen. Das kleine Netz liegt frei zu Tage und setzt sich nach rechts hin als ebene Platte in die Leberpforte fort, nach oben geht es in die Pleura- und Peritonealduplikaturen des Zwerchfells und des Oesophagus über. Unter ihm ist deutlich der Lobus caudatus Spigelii der Leber zu sehen. Am freien unteren Rande des kleinen Netzes, dem Lig. hepato-duodenale, ist neben Art. hepatica und Vena portae der Ductus choledochus zu finden. Die Leber selbst, in die alle diese Gebilde hineinziehen, hat die Größe einer Birne und überlagert die ganze rechte Rumpfhälfte des Fötus vom Kinn bis in die halbe Höhe des Oberschenkels. Sie ist mit ihrem späteren Breitendurchmesser vertikal gestellt, so daß der linke Lappen nach unten, der rechte nach oben zu liegen kommt. Die Zwerchfellfläche sieht nach links, der freie untere Rand nach rechts. Die Leber hat sich den so veränderten topischen Verhältnissen insofern angepaßt, als sie an der hinteren Fläche des nach oben gerichteten Lappens eine Impressio cardica des prolabierten Herzens trägt, an

der entsprechenden Stelle des unteren Lappens eine breite Impressio renalis von der gleichfalls prolabierten rechten Niere. Die Spitze des oberen (rechten) Lappens geht in einen ca. 8 cm langen spulrunden Strang über, welcher aus rudimentärem Lebergewebe mit Blutgefäßen besteht. Die Krümmung des Duodenums ist noch wenig ausgesprochen, doch kann man die Schlinge deutlich dadurch abgrenzen, daß an ihrer hinteren Fläche das Pankreas liegt. Das Duodenum geht über in ein ungefähr hühnereigroßes Convolut von Dünndarmschlingen, dessen unterstes Ende sich nach links begibt und dort kontinuierlich in den Dickdarm übergeht. Ein Processus vermiformis ist noch nicht vorhanden. Unterstes Ileum und Dickdarm sind an der Stelle des Coecum 2 cm weit fest miteinander verlötet. Der Dickdarm liegt dem linken Oberschenkel auf, ist strotzend mit Meconium gefüllt und ist etwa daumendick. Er füllt nebst dem Gekrösestiel den größten Teil der Bauchspalte aus und biegt am oberen Rande der Symphyse ohne vorherige Abknickung in die Beckenkrümmung des Enddarms um. Zu beiden Seiten seiner Eintrittsstelle in die Bauchhöhle liegen die rechte und linke Niere nebst Nebennieren gleichfalls auf der vorderen Bauchwand. An der oberen Begrenzung der Dickdarmkrümmung liegt ein etwa mandelgroßes Gebilde dem Gekrösestiel auf, welches der Lage nach dem Zuckerkandl'schen Organ (Paraganglion) entsprechen könnte. Legt man die Dickdarmkrümmung nach vorn um, so gelangt man sofort ans Promontorium, dessen Distanz vom Zwerchfell nur 1 cm beträgt (also starke Verkürzung der Lendenwirbelsäule). Rechts und links vom Dickdarm ziehen ins kleine Becken die Ureteren, welche infolge der Verlagerung der Nieren sehr kurz sind. An der vorderen Wand der Enddarms verläuft der fast bleistiftdicke Urachus zum Blasenscheitel, wobei man von einer Blase im definitiven Sinne noch gar nicht sprechen kann. Die Hoden haben etwa die Größe von Reiskörnern und liegen im kleinen Becken zu beiden Seiten der Blase.

Das Eigentümliche dieser beschriebenen Abnormität besteht also in der seltenen Kombination dreier hochgradiger Mißbildungen wie Anencephalie, Fissura thoraco-abdominalis und Synechie von Plazenta und Eihäuten mit dem Schädel.

Die beiden Fragen, die sich uns aufdringen, sind:

1. wodurch sind die Mißbildungen entstanden,
2. zu welcher Zeit ist die Hemmungsbildung eingetreten?

Die zweite Frage läßt sich an der Hand der Eingeweide-Topographie besonders annähernd dahin beantworten, daß die Mißbildung noch vor der Wanderung der verschiedenen Darm- und Gekröseabschnitte von links nach rechts erfolgt sein muß.

Die Frage nach der Ätiologie bietet dieselben Schwierigkeiten, welche wir bei der Erklärung der meisten Mißbildungen haben.

Wenn wir an der Hand der eingangs aufgeführten Theorien uns fragen, wie ist die Mißbildung entstanden, so müssen wir

1. die Anencephalie und die Rachischisis als durch amniotische Stränge entstanden ansehen, um so mehr, als solche noch wirklich nachzuweisen sind.
2. Ob die Bauchspalte allein durch solche amniotische Verwachsungen herbeigeführt ist, will ich nicht entscheiden. Wahrscheinlicher ist mir, daß bei diesem übergroßen Bauchbruch ein abnormer Zug am Dottersack mitgewirkt hat, der möglicherweise infolge amniotischer Verklebungen mit dem Dottersack zustande gekommen ist.
3. Die Sternalspalte mit der Ektopia cordis ist eine Folge der großen Bauchspalte.
4. Wenn Römer als Ursache der Verwachsung der Eihäute und der Plazenta mit dem kindlichen Schädel

das Bestehenbleiben der mesodermalen Dotterverbindung erklärt, so ist das für unseren Fall zutreffend, zumal auch die Bauchspalte auf diese Weise wahrscheinlich entstanden ist, und wir nach Römer in solchen Fällen ein Bestehenbleiben der mesodermalen Dotterverbindung annehmen müssen.[1])

Epikritisch möchte ich hervorheben, daß ein solcher Fall wie der eben beschriebene m. E. noch nicht vorgekommen ist und daß er Anhaltspunkte für alle gangbaren Theorien in der Mißbildungslehre enthält. Wir haben

1. die amnialen Stränge,
2. die mangelhafte Entwicklung des Zentralnervensystems,
3. die ausgesprochendsten Zeichen von direkter Hemmungsbildung (primärer Defekt der Keimanlage).

Als neueste noch wenig bearbeitete Theorie käme eine Störung der Drüsen ohne Ausführungsgang als Ursache für die Mißbildung in Frage.

Es wäre ziemlich einleuchtend z. B. in Fällen von Mißbildung an Kopf und Hals nach innersekretorischen Störungen im Bereiche der branchiogenen Drüsen ohne Ausführungsgang zu suchen, so käme insbesondere die Annahme eines Hypophysendefektes nicht nur bei den Kiefer- und Gaumenspalten, sondern bei den Schädelmißbildungen überhaupt in Frage. Desgleichen sind Anomalien der Keimdrüse und der Nebenniere besonders bei Anencephalie wiederholt beschrieben (cf. Gaifami, Anencefalia e capsule surrenali). Unseren spezifischen Fall betreffend konnten wir feststellen, daß die Hypophyse vollkommen fehlt. Die übrigen Drüsen ohne Ausführungsgang wie Schilddrüse, Epithelkörperchen, Thymus, Pankreas, Milz, Nebennieren bieten weder makroskopisch noch mikroskopisch auffallende pathologische Merkmale dar.

---

1) Vergl. dazu Strahl und Beneke S. 18, Fig. 1 und m.

In unserem Falle handelt es sich bei allen drei Mißbildungsformen um das Bestehenbleiben von Amnionsträngen oder, nach den Untersuchungen von Beneke und Strahl und Römer besser ausgedrückt, um das Bestehenbleiben der mesodermalen Dotterverbindung.

---

Am Schlusse meiner Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Geh. Rat Prof. Dr. Veit für die Überlassung des Falles meinen ehrerbietigsten Dank auszusprechen. Gleichzeitig danke ich Herrn Privatdozent Dr. Aschner für die Ratschläge bei Anfertigung dieser Arbeit.

---

# Literatur.


Ahlfeld, Mißbildungen des Menschen (Text und Atlas), 1880.

—, Arch. f. Gyn. Bd. 12, S. 154.

Barabo, Über einen Fall von ausgedehnter Verwachsung der Plazenta mit dem Schädel bei gleichzeitiger Exencephalie. Monatsschr. f. Geb. und Gyn. Bd. 13, S. 620. 1901.

Becker, Mißbildung. Zentralbl. f. Gyn. Bd. 29, S. 793.

Beyer, Bericht über einen Amelus und einen Anencephalus mit Adhäsionen an der Plazenta. Inaug.-Diss. Halle 1913.

Hein, Zeitschr. f. Geb. und Gyn. Bd. 6, S. 352.

Hertwig, Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte. 8. Aufl. 1906.

Hovorka von Zderas, Mit dem Kopf verwachsene Plazenta. Referat: Zentralbl. f. Gyn. Bd. 23, S. 957.

Reno, Mißgeburt. Monatsschr. f. Geb. und Gyn. Bd. 23, S. 257.

Römer, Ein Fall von Verwachsung der Eihäute mit dem kindlichen Kopf unter besonderer Berücksichtigung der histologischen Verhältnisse der Verwachsungsstelle. Zeitschr. f. Geb. und Gyn. Bd. 69, S. 127.

Sarwey, Ein Fall von Mißbildung, hervorgerufen durch abnorme Engigkeit des Amnion. Arch. f. Gyn. Bd. 46, S. 503.

Schwalbe, Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. Teil 1—3.

Strahl und Beneke, Ein junger menschlicher Embryo. 1910.

Veith, Das Amnion in seinen Beziehungen zu den fötalen Mißbildungen. Inaug.-Diss. München 1901.

Wanner, Querlage und Mißbildung der Frucht. Zentralbl. f. Gyn. Bd. 33, S. 611.

# Lebenslauf.

Ich, Adolf Meißner, evangelischer Konfession, preußischer Staatsangehöriger, z. Zt. wohnhaft in Halle a. S., wurde am 30. Mai 1880 in Salzwedel in der Altmark als Sohn des Eisenbahnassistenten Adolf Meißner geboren. Ich besuchte zunächst die Volksschule, dann vom 8. Jahre ab infolge der häufigen Versetzungen meines Vaters nacheinander die höheren Lehranstalten zu Spandau, Rathenow, Stendal und Gardelegen. Letztere verließ ich im Herbst 1897, um Landwirt zu werden. Da mir dieser Beruf aber nicht zusagte, besuchte ich von Ostern 1900 ab das Realgymnasium zu Kassel, welches ich Ostern 1903 mit dem Zeugnis der Reife verließ. Ich studierte zunächst 7 Semester Jura in Göttingen und ging dann zum Studium der Medizin über, dem ich 10 Semester in Halle oblag. Die ärztliche Vorprüfung bestand ich am 30. April 1910 in Halle a. S., das medizinische Staatsexamen am 17. Januar 1913 ebenfalls in Halle a. S. Die Approbation als Arzt erhielt ich am 1. Februar 1914.

Das Colloquium bestand ich am 4. März 1914.

Während meiner Studienzeit waren meine Lehrer:

in Göttingen:

Beyerle, Cohn, Cramer, Detmold, Ehrenberg, Frensdorff, Gierke, v. Hippel, Höpfner, Edler von Hoffmann, Husserl, Lexis, Merkel †, Mollwo, Exc. Planck †, Regelsberger, Schoen, Stolper †, Titze.

in Halle:

bis zur ärztlichen Vorprüfung:

Bernstein, Dorn, Eisler, Gebhardt, Grenacher, Noll †, Roux, Volhard †, Vorländer.

in den klinischen Semestern:

Anton, Beneke, v. Bramann †, Denker, Eberth, Eisler, Fraenken, Fromme, Grouven, Harnack, Heynemann, v. Hippel, v. Hoesslin, Igersheimer, Mohr, Schmidt, Schulz, Stieda, Stoeltzner, Veit.

Allen diesen meinen hochverehrten Lehrern spreche ich an dieser Stelle meinen Dank aus.